

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N^o 183

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

M^{lle} GUERIN (Jeanne)

Née le 6 Octobre 1912, à Thiers (Puy-de-Dôme)

**SUR UN CAS DE SYNDROME DE KLIPPEL-FEIL
AVEC MALADIE CUTANÉE DE RECKLINGHAUSEN
ET HÉMIPLÉGIE CONGÉNITALE**

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

ET L'EMPIRE CONSTITUE
AVEC MALADE BUTANT DE REKINGHUSEN
SUR UN CAS DE SYMBRINE DE KIPPEL FIE

ANNÉE 1939

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

M^{lle} GUERIN (Jeanne)

Née le 6 Octobre 1912, à Thiers (Puy-de-Dôme)

SUR UN CAS DE SYNDROME DE KLIPPEL-FEIL AVEC MALADIE CUTANÉE DE RECKLINGHAUSEN ET HÉMIPLÉGIE CONGÉNITALE

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale.....	LOEPER
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants.....	
Clinique des maladies mentales et des ma-	
ladies de l'encéphale.....	
Clinique des maladies cutanées et syphi-	
litiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses.....	
Clinique chirurgicale.....	
Clinique ophtalmologique.....	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements.....	
Clinique gynécologique.....	
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	
pédie	
Clinique thérapeutique médicale.....	
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	
Clinique propédeutique.....	
Clinique de la Tuberculose.....	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	
dulte	
Clinique cardiologique	
Clinique de neuro-chirurgie	
Assistance Médico-Sociale.....	
Professeurs sans chaire.....	
	HAZARD.
	HOVELACQUE
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale BARIETY.
 Pathologie médicale..... BÉNARD HENRI.
 Pathologie médicale..... BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CATHALA.
 Pathologie médicale..... CHEVALLIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Physique DOGNON.
 Urologie FEY.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK.
 Parasitologie GALLIARD.
 Bactériologie GASTINEL.
 Pathologie chirurgicale.. DE GAUDART D'ALLAINES.
 Physiologie GAYET.
 Pathologie médicale..... DE GENNES.
 Histologie GIROUD.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Oto-rhino-laryngologie .. HALPHEN.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LACOMME.

MM.

Obstétrique LANTUÉJOUL.
 Pathologie médicale..... LAROCHE Guy.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale.. LEVEUF.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Neurologie et Psychiâtrie LEVY-VALENSI.
 Pathologie chirurgicale .. MÉNÉGAUX.
 Pathologie médicale..... MOLLARET
 Pathologie médicale..... MOREAU.
 Pathologie chirurgicale.. MOULONGUET.
 Pathologie MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale.. PETIT-LUTHIER.
 Médecine légale..... PIÉDELIEVRE.
 Obstétrique PORTES.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale.. SÉNÈQUE.
 Pathologie médicale..... TURPIN.
 Obstétrique VIGNES.
 Pathologie chirurgicale.. WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie BUSQUET.
 Physiologie CHAILLEY-BERT.
 Obstétrique GUÉNIOT.
 Pathologie chirurgicale .. HEITZ-BOYER.

MM.

Pathologie chirurgicale.. LARDENNOIS.
 Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale .. SCHWARTZ.
 Obstétrique VAUDESCAL.

A TITRE PERMANENT

Clinique
médicale

MM.
BASSET.
BROCQ.
CADENAT.
GATELLIER.
MOURE.
QUENU.
VELTER.

Clinique
chirurgicale

MM.

ECALLE
METZGER.

Clinique obstétricale.

MM.

Education physique.....	
Radiologie clinique.....	
Stomatologie	
Puériculture	

CHAILLEY-BERT, agrégé
LEDoux-LEBARD.
RUPPE.
WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

Professeur d'Hygiène et de Clinique
des Maladies de la Première Enfance
Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la prési-
dence de cette thèse.*

*Hommage respectueux de no-
tre profonde gratitude*

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN BERNARD

Chef de Clinique de la Faculté de Médecine.

*Qui nous a guidée dans le
choix de cette thèse.*

*En témoignage de notre très
profonde gratitude et de notre
respectueux attachement*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ METZGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE

MONSIEUR LE DOCTEUR TZANK

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARION

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TERRIEN

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE CLERMONT-FERRAND

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CASTAIGNE

Directeur de l'École de Médecine de Clermont-Ferrand.

*Hommage de ma très grande
admiration et de mon profond
respect.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MERLE

*En reconnaissance de ses pré-
cieux enseignements.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR FRANÇOIS

*Témoignage de mon entière
admiration et de mon respect-
ueux attachement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR MATHIEU

*Témoignage de ma reconnais-
sance pour les marques de bien-
veillance qu'il m'a toujours
prodiguées.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS

DODEL, JOUVE, PETIT, DURIF, PIOLLET, BUY,

B. DE LAROCHE, LIMOUSIN, VAURS.

A MES MAITRES DE L'ECOLE DE PUERICULTURE

INTRODUCTION

Pendant notre stage à l'Hospice des Enfants Assistés, dans le service de M. le Professeur Lereboullet, une enfant présentant un syndrome très particulier y était l'objet d'une étude spéciale de M. le Professeur Lereboullet, de son chef de clinique M. Jean Bernard, et de son interne R. Villey.

Chez cette enfant, on constatait le triple syndrome suivant :

1° Une attitude spéciale du cou, révélatrice d'un syndrome de Klippel-Feil.

2° Les manifestations cutanées de la maladie de Recklinghausen.

3° Une hémiplégie droite, portant sur le bras et la jambe, mais respectant la face.

La coexistence jusqu'alors jamais signalée de ces trois syndromes chez une même malade avait paru tout à fait remarquable à M. le Professeur Lereboullet.

Il faisait de ce cas l'objet d'une communication à la Société de Pédiatrie et voulait bien nous autoriser à faire de cette observation le sujet de notre thèse inaugurale.

Nous tenons à lui exprimer notre très respectueuse reconnaissance et à le remercier ainsi que M. Jean Bernard des conseils qui nous ont été prodigués dans la poursuite de ce travail.

HISTORIQUE

Il est classique de faire remonter au mémoire de Recklinghausen en 1882 l'histoire de la neurofibromatose généralisée.

Auparavant, des cas isolés en avaient été décrits : dans la revue générale de Levy et Ovize en 1889 et surtout dans le mémoire d'Adrian sont soigneusement recueillis et signalés ces articles précurseurs.

Il semble que dès 1793 Thébésius ait entrevu un lien entre ces divers cas, et tenté la première description du syndrome. Walker en 1814 et Hesselbach en 1824 marchèrent sur ses traces. Mais il est incontestable que le travail de Recklinghausen est le premier travail d'ensemble, établissant d'emblée, en une magistrale étude, le type clinique définitif, plaçant sur le trajet des nerfs le siège des tumeurs, et baptisant l'affection du nom de « neurofibromatose ».

Trois ans plus tard, Lahmann croit pouvoir démontrer que le point de départ des tumeurs n'est point le nerf lui-même, mais le tissu conjonctif qui l'entourne.

En 1894, Pierre Marie fait connaître en France dans

ses cliniques la maladie de Recklinghausen et englobe dans ce cadre les névromes plexiformes de Verneuil.

Le premier travail français date de 1894. Il est l'œuvre de Landowski. Il décrit avec précision le trépied symptomatique : tumeurs de la peau, tumeurs des nerfs, pigmentation cutanée.

Dès ce moment, les auteurs s'intéressent surtout à des points particuliers de la question : Brissaud et Feindel en 1896 sont frappés du caractère congénital de l'affection, et en font une vraie malformation le plus souvent héréditaire. Chauffard étudie ensuite une forme spéciale où prédominent les taches pigmentaires et les tumeurs cutanées. Thibierge signale l'absence complète de tumeurs. Hoisnard, (1897), Pierre Marie, Couvelaire, (1900), s'attachent à mettre en lumière les lésions du squelette. Haushater (1900), Mossé (1907), Raymond et Cestan (1912), Nieuvenhuyse (1914) signalent les localisations cérébrales. Branca, Hartmann, Leriche, Hohlz, étudient les localisations intestinales. L'ensemble de leurs recherches est exposé dans la thèse de Israël (1910).

Poucet insiste sur les rapports de la maladie de Recklinghausen et de la tuberculose, et fait exposer cette pathogénie dans la thèse de son élève Mossé (1907-1908).

Et cette thèse ouvre la période des discussions pathogéniques de la neurofibromatose. Chauffard (1896) Revilliod (1900), Sarazanas (1903), Oddo (1905), Bosquet (1913), Saalman (1913) établissent et discutent ses rapports avec l'insuffisance surrénale. Pic, Rabat-

tu (1907), Meige et Feindel (1913), ses rapports avec l'insuffisance thyroïdienne; Feindel (1898), Piollet (1912), de Castro (1912), Minkowski (1914) ses rapports avec l'acromégalie. Ultérieurement on vit que les modifications du squelette ne sont pas exceptionnelles au cours de la neurofibromatose. De nombreuses observations publiées dans les littératures française et étrangère témoignent de cette fréquence. Dès 1901 les troubles osseux qui accompagnent la maladie de Recklinghausen ont été étudiés par Adrian. Depuis, cette étude a été reprise par de nombreux auteurs : Puech en 1925 publie un important ouvrage sur les manifestations osseuses dans la neurofibromatose. Gisèle Armelin dans sa thèse met en relief l'importance des troubles osseux et leur grande fréquence. Boidin revient sur le même sujet et présente à la Société Médicale des Hôpitaux une étude des « dystrophies osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolyse ».

Les troubles divers du squelette ont donc fait l'objet de nombreuses études. Une affection en particulier, le syndrome de Klippel-Feil a été noté coexistant avec la neurofibromatose ; nous en trouvons un cas dans un article de MM. Grenet, Ducroquet, Isaac Georges et Macé. Ce syndrome de Klippel-Feil n'est lui-même connu que depuis peu de temps.

La littérature jusqu'à ces dernières années possédait peu d'exemples de réduction réelle du nombre des vertèbres cervicales, même en ajoutant les cas observés chez des fœtus monstrueux. Nous ne signale-

rons que pour mémoire les faits rapportés par Cruveilhier, Columbus et Cullen : ils citent chacun un exemple de six vertèbres cervicales, mais ils ne parlent pas de la composition du reste de la colonne vertébrale. Le premier cas de réduction numérique vraie, sans compensation, semble avoir été observé par Haller en 1745 chez un fœtus anencéphalien : il n'avait que 5 vertèbres cervicales et présentait un spina-bifida limité à la 5^e vertèbre.

En 1746, Morgagni cite un fait analogue chez un anencéphale avec spina-bifida étendu à tout le rachis ; il existait seulement quatre vertèbres cervicales, absolument serrées et confondues. Béclard parle d'un monstre acéphale dont la colonne cervicale était privée de toutes les premières vertèbres. Goodhert en 1874 décrit également la colonne vertébrale d'un monstre : la colonne cervicale ne paraît constituée que par les quatre premières vertèbres cervicales, et la moitié gauche de la cinquième. Les cinq premières vertèbres dorsales, répondant à un large spina-bifida sont très déformées, tandis que les sept dernières sont normales. Il note une scoliose gauche et un spina bifida lombo-sacré.

Le cas de réduction le plus intéressant a été décrit par Villet et Walsham ; il s'agit d'une femme scoliotique de 31 ans ; sa mère présentait la même difformité, et l'examen de la colonne vertébrale a montré trois vertèbres lombaires seulement, sept et demie vertèbres dorsales, deux cervicales : la sixième et la septième, celle-ci munie d'une côte surnuméraire.

Varaglia en 1882 à l'Université de Turin dissèque le squelette d'un nain dont le nombre des vertèbres est réduit à 5.

Rabaud en 1907 a examiné un fœtus féminin pesant 230 gr., dont la colonne sacrée présentait un rachischisis très irrégulier, et où il y avait absence totale des vertèbres cervicales.

Nau (1904) décrit dans sa thèse l'observation d'un garçon mort à 8 jours, chez qui il manquait quatre vertèbres cervicales.

Bertolotti (1916) cite les observations de 2 garçons, l'un de 7 ans, l'autre de 17 ans, qui n'avaient que 6 vertèbres cervicales.

Ainsi, à part quelques rares observations, il s'agissait le plus souvent de faits purement anatomiques, puisqu'appartenant presque toujours à des fœtus ou à des monstres.

La première étude clinique et pathogénique du syndrome est celle de Feil en 1912 ; puis après la guerre paraît la thèse de Feil où il relate les travaux concomittants du professeur Bertolotti : « Nous avons essayé, écrit-il, de montrer dans ce travail que l'étude des anomalies et des monstruosité n'est pas seulement théorique, mais peut présenter un réel intérêt clinique ». Dès lors le syndrome de Klippel-Feil présente une entité clinique bien définie.

En 1922, à la Société de Neurologie, Sicard et Lermoyez attirent l'attention sur les troubles nerveux rencontrés fréquemment dans des cas de syndrome de

Klippel-Feil, et ils établissent une corrélation entre ces 2 syndromes.

Rebierre fait paraître un cas personnel dans la Presse Médicale en mars 1923.

Lefort et Ingelrans publient dans la Revue d'orthopédie en septembre 1924 un cas de torticollis congénital d'origine vertébrale.

Cornil dans la Revue médicale de l'Est, du 25 juillet 1928 décrit une triplégie spastique progressive, associée à un syndrome de Klippel-Feil. Mougin en 1932 consacre une thèse documentée aux complications neurologiques du syndrome de Klippel-Feil. Guillain et Mollaret publient un article, dans la Revue neurologique en avril 1931, où ils rapportent l'observation d'un cas de syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique, variété particulière de l'hémiplégie spasmodique ascendante chronique.

Un travail d'ensemble de la question paraît en 1928 avec la thèse de Wolgensinger (thèse de Nancy).

Nous aurons l'occasion au cours de ce travail de discuter d'autres observations.

OBSERVATION

Une observation concernant notre malade a été publiée antérieurement dans le *Bulletin de la Société de Pédiatrie* de Paris, de juin 1938, par les soins de M. le Professeur Lereboullet, de son chef de clinique, M. le Docteur Jean Bernard, et de son interne, M. R. Villey.

Il s'agit d'une enfant, E... Jeanne, âgée de 7 ans 1/2, qui est envoyée à la clinique Parrot, dans le service de M. le Professeur Lereboullet, avec le diagnostic de mal de Pott sous-occipital. Elle est hospitalisée au Pavillon Pasteur. Aucune indication ne peut nous être fournie sur son passé. Mais l'examen de cette enfant, pratiqué à son entrée dans le service le 2 mars 1938, nous permet de rejeter l'idée d'un mal de Pott. Il révèle des troubles complexes.

I. — Nous notons d'abord une attitude anormale du cou, dont la brièveté attire l'attention. La tête semble enfoncée entre les épaules. Elle n'est d'ailleurs pas droite, mais un peu fléchie du côté gauche et en rotation légère vers la droite. Elle présente toujours la même atti-

(1) L'observation résumée de notre malade a été publiée dans le *Bulletin de la Société de Pédiatrie* de Paris, juin 1938 par MM. P. LEREBoullet, Jean BERNARD et R. VILLEY : « Syndrome de Klippel-Feil avec maladie cutanée de Recklinghausen et hémiplegie congénitale. Etude tomographique de la colonne cervicale ».

tude figée au cours de la marche comme au repos. Les mouvements actifs sont nuls; par contre, tous les mouvements passifs sont possibles, mais ils sont très limités; il semble que l'on soit arrêté par une résistance osseuse. Cependant, aucun mouvement n'est bloqué intégralement. On peut les rechercher sans éveiller la moindre douleur; la palpation et la percussion des régions osseuses restent également indolores.

Les ganglions cervicaux ne sont pas perceptibles à la palpation.

Nous sommes donc en présence d'une enfant présentant une brièveté anormale du cou, avec limitation des mouvements, qui évoque le syndrome de Klippel-Feil. Notons, cependant, que la limite d'implantation des cheveux n'est pas abaissée. Devant l'impossibilité fréquente dans les cas semblables d'obtenir un cliché radiographique lisible de cette colonne cervicale, nous avons demandé à la tomographie une étude analytique des lésions osseuses. Grâce au cliché que M. Jacques Bernard a bien voulu prendre pour nous dans le service de M. Delherm, il devient aisé de reconnaître (par exemple dans le plan situé à 2 cm. de la plaque) :

La 7^e cervicale d'apparence normale,

La 6^e et 5^e extrêmement déformées, beaucoup moins hautes que les vertèbres voisines,

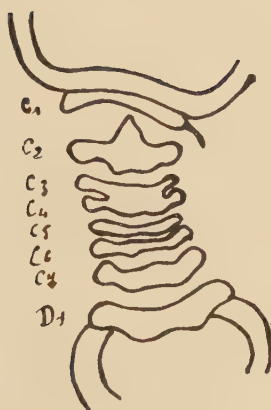
La 4^e et la 3^e, soudées au niveau du corps vertébral, tandis que les apophyses transverses sont restées distinctes ;

L'axis qui paraît normale;

L'atlas enfin, soudé à l'occipital et avec lui infléchi latéralement.

Ainsi, si l'on peut encore compter de chaque côté 7 apophyses transverses, il y a toutefois fusion atloïdo-occipitale; soudure de C3 et C4; anomalie morphologique de C5 et C6.





*Schéma exécuté après calque de la tomographie
centrée à 3 cm. de la paroi postérieure*

Sur les radiographies du rachis on note, en outre, un spina bifida sacré.

II. — L'examen des téguments de l'enfant les montre parsemés de taches possédant le caractère des éléments cutanés d'une maladie de Recklinghausen. Ce sont, pour la plupart, des taches café au lait typiques. On en trouve un grand nombre sur les cuisses, les lombes, l'abdomen, la poitrine et le dos; les unes lenticulaires et même punctiformes; les autres plus étendues jusqu'à avoir plusieurs centimètres de diamètre. Ces dernières prédominent dans la moitié droite du corps.

En plus des taches café au lait existent quelques grains de tabac, en beaucoup moins grand nombre; un à la plante du pied gauche, deux sur le bras et l'avant-bras, un sur la main gauche.

Il n'existe pas de molluscum; aucune tumeur nerveuse n'est perceptible. Mais le seul renseignement que nous possédons sur les ascendants de l'enfant apporte au diagnostic un appoint intéressant: la mère de notre malade, décédée en 1930, avait le corps couvert de molluscums; il semble qu'elle ait été atteinte, en outre, de cypho-scoliose.

III. — L'examen révèle, en troisième lieu, chez cette enfant une hémiplégie droite, respectant la face.

Dans la station debout, l'attitude hanchée est caractéristique; le poids du corps se porte sur le côté gauche. Le bras droit demeure collé au corps, l'avant-bras est fléchi à angle droit.

Tout le membre supérieur droit paraît frappé d'une atrophie musculaire globale aussi marquée à la racine qu'à l'extrémité, et que la mensuration confirme. Cette atrophie ne se retrouve pas au membre inférieur.

La démarche hésitante et de type spasmodique à droite donne l'impression d'un raccourcissement; mais ce der-

nier n'est qu'apparent. La force musculaire est diminuée, surtout aux membres inférieurs où cette diminution prédomine sur les raccourcisseurs.

Il existe un certain degré d'hypertonie.

Les réflexes tendineux du membre inférieur droit sont vifs. On obtient facilement le clonus du pied. Le cutané plantaire se fait en extension.

Au membre supérieur les réflexes stylo-radial et cubito-pronateur sont normaux, le réflexe tricipital est aboli.

La sensibilité superficielle est normale à tous les modes à droite. A gauche, du côté opposé à l'hémiplégie, l'extrémité distale du membre inférieur ne perçoit qu'avec un retard notable et de façon imparfaite les impressions thermiques, tandis que la sensibilité tactile est absolument conservée.

Les sensibilités profondes ne paraissent pas touchées. Il n'existe ni réflexe de défense, ni trouble sphinctérien, ni trouble de la série cerebelleuse.

Les paires crâniennes sont indemnes : on ne note, en particulier, aucun signe de paralysie faciale.

Les réflexes pupillaires sont normaux. La parole n'est pas altérée. Le niveau mental est très satisfaisant.

L'examen électrique n'a montré aucune perturbation.

La ponction lombaire a été pratiquée à deux reprises : la tension du liquide en position couchée était de 25. Les épreuves de Stookey ont montré l'absence complète de blocage. L'examen du liquide a donné :

Albumine : 0,40.

Eléments : 0,6.

Bordet-Wassermann : négatif.

Benjoin : normal.

Donc, hyperalbuminose légère, sans réaction cellulaire. Le fond d'œil est normal.

IV. — Mentionnons enfin chez cette enfant :

Un retard de développement du petit doigt qui reste, aux deux mains, nettement plus court que normalement.

Des dystrophies dentaires multiples portant sur le bord libre des incisives supérieures et inférieures et sur la surface triturante des dents de 6 ans. (M. Dechaume).

A la face interne de l'avant-bras droit, une zone hypochromique assez étendue, peu apparente au premier abord; en comprimant un instant le bras de l'enfant au moyen d'un garrot, on fait apparaître un phénomène vaso-moteur qui intensifie la différence de teinte avec les téguments voisins, et dessine nettement la ligne déchiquetée de séparation.

Nous avons eu l'occasion de noter pendant le séjour de l'enfant à l'hôpital des Enfants Assistés, à propos d'une éruption rubéoliforme, que la zone dépigmentée était épargnée par les éléments exanthématiques.

L'étude analytique des faits ne soulève guère de discussion. Il s'agit bien d'un syndrome de Klippel-Feil; l'application de la tomographie à son diagnostic constitue un réel progrès; les images radiologiques obtenues par les méthodes courantes sont en effet malaisément lisibles; la plupart des observateurs antérieurs signalent la difficulté de l'interprétation des clichés. Nous nous sommes trouvés dans le même embarras. Mais sur les films recueillis par tomographie il est possible d'apprécier les désordres osseux. On remarque la complexité de la malformation osseuse qui revêt un aspect différent sur une sé-

rie de vertèbres cervicales, contrastant avec l'intégrité des autres :

1° accollement atloïdo occipital et infléchissement latéral de l'atlas.

2° intégrité complète de l'axis.

3° soudure des corps de la 3^e et de la 4^e vertèbres cervicales dont les apophyses transverses restent séparées.

4° aplatissement de la 5^e et de la 6^e vertèbres cervicales réduites à de minces anneaux.

5° intégrité de la 7^e cervicale.

Le spina-bifida révélé par la radiographie de la colonne lombaire a été maintes fois signalé chez les sujets à cou court.

II. L'existence d'une maladie cutanée de Recklinghausen associée au syndrome de Klippel-Feil est évidente. A défaut de névrome et de molluscum, la présence de taches café au lait disséminées sur tout le corps, de grains de tabac qui pour être moins nombreux n'en sont pas moins évidents, sont des signes caractéristiques d'une neurofibromatose. De plus, la notion des antécédents maternels de notre malade apporte une preuve convaincante : l'existence d'une forme complète de Recklinghausen chez la mère assure l'authenticité de la forme fruste observée chez notre petite malade. Grenet, Ducroquet dans leur publication sur les formes frustes pigmentaires et osseuses de la neurofibromatose, parue dans la Presse Médicale du 22 décembre 1934, signale la fréquence

des formes incomplètes de Recklinghausen chez les enfants et insistent sur la possibilité du développement d'autres signes ultérieurs, sur la possibilité d'apparition de tumeurs sur le trajet des nerfs à un âge plus avancé. La maladie cutanée de Recklinghausen n'est donc pas discutable dans le cas de notre petite malade, malgré la discrétion des signes physiques et l'absence de certains d'entre eux.

III. Il s'agit d'une hémiplégie droite de type spasmodique caractérisée par la contracture en flexion du membre supérieur droit, par la contracture en extension du membre inférieur droit. La face est respectée.

A l'examen, le membre supérieur droit est collé au corps, l'avant-bras fléchi à angle droit. Le raccourcissement du membre inférieur n'est qu'apparent.

Les réflexes tendineux rotuliens, achilléens sont vifs. On note du clonus du pied. Le signe de Babinski est positif. Les réflexes stylo-radial et cubito-pronateur sont normaux, le réflexe tricipital est aboli.

La sensibilité superficielle est normale à droite; à gauche l'extrémité distale du membre inférieur perçoit avec un retard notable et imparfaitement les impressions thermiques. La sensibilité tactile est absolument conservée. Pas de troubles de la sensibilité profonde.

Il n'y a ni réflexes de défense, ni troubles sphinctériens, ni troubles de la série cerebelleuse. Aucun signe de paralysie faciale, pas de troubles pupillaires, pas de

troubles de la parole, donc intégrité des nerfs crâniens.

L'hémiplégie est donc manifestement organique. Son étiologie seule est susceptible de discussion.

Nous verrons d'après l'étude synthétique de ces syndromes que l'existence de parésie dans le membre supérieur gauche nous incline fortement à penser que cette hémiplégie est d'origine médullaire et non cérébrale.

DISCUSSION

Les troubles osseux qui accompagnent la neurofibromatose sont connus de longue date, en particulier depuis le travail d'Adrian en 1901.

Récemment en 1925 leur importance a été soulignée par Puech dans un important mémoire paru dans le *Paris-Médical* : « nous croyons qu'on peut isoler :

- les dystrophies osseuses
- les troubles dystrophiques avec ostéomalacie plus ou moins étendue.
- les troubles osseux localisés
- l'acromégalie associée à la maladie de Recklinghausen.
- accessoirement, les troubles osseux de causes diverses.

Absence ou malformation congénitale des os, stigmates de dégénérescence, acromégalie, hyperostoses ou ramollissement osseux, cyphoscoliose surtout, tels sont les troubles squelettiques localisés ou généralisés, isolés ou associés que l'on a constaté ».

Mais à côté du travail de Puech qui étudie dans leur ensemble tous les troubles osseux susceptibles d'exister dans la maladie de Recklinghausen, d'autres auteurs ont cherché à mettre en relief des points particuliers de la question. L. Boidin et Paillas ont étudié les dystrophies osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolyisie.

Gisèle Armelin dans sa thèse intitulée : « Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose » insiste sur l'importance des symptômes osseux, leur extrême fréquence, et de plus cherche à préciser le mécanisme d'action des lésions nerveuses de voisinage dans le déterminisme des dystrophies osseuses. Elle groupe un certain nombre d'observations et montre que si les dystrophies osseuses diffuses comptent parmi les modifications squelettiques les plus fréquentes, constituant par là même un groupe banal, dans un certain nombre de cas au contraire l'altération du squelette correspond à une dystrophie cutanée (neurofibrome, névrome plexiforme, dermatolyisie). Elle rappelle un des rares cas d'agénésie osseuse au voisinage de la dermatolyisie observé par Laignel-Lavastine et Tardermatolyisie observé par Laignel-Lavastine et Valence; cite le cas d'Adrian : importante lacune osseuse petro-pariéto-temporo-occipitale sous-jacente à une zone de dermatolyisie. Et son observation personnelle est un magnifique exemple de fractures spontanées et arthropathies sous-jacentes à une importante tumeur au niveau des malléoles. Il s'agit d'une femme qui présente :

— « Un vaste naevus pigmentaire depuis la partie moyenne de la fesse jusqu'à 7 travers de doigts environ au-dessus du pli du creux poplité, recouvrant une peau molle, plissée, dépressible, débordant les téguments voisins. Au niveau du coup de pied gauche, doublé de volume par rapport au droit, une importante tumeur à peu près circulaire autour des malléoles, jusqu'à la partie moyenne du pied en avant. Des lésions articulaires considérables ont entraîné une véritable dislocation tibio-tarsienne gauche; le pied est complètement déjeté en dehors et éversé, le malade marche sur son bord interne. Aucun trouble fonctionnel. La plaque pigmentaire daterait de la naissance; l'épaississement du coup de pied de l'âge de 9 ans et il se serait accentué depuis la première grossesse (la gestation actuelle est la troisième en 6 ans).

Il existe sur le squelette du membre inférieur gauche une double fracture de l'extrémité supérieure du péroné; la tête à peu près détachée est faiblement reliée au deuxième fragment par quelques tractus; le deuxième fragment semble engrené.

La tubérosité antérieure du tibia n'existe pas; l'os dans presque toute sa longueur est le siège d'une osteopériostite importante, avec épaississement du cortex et disparition à peu près complète de la lumière médullaire.

La malléole péronière est concassée, méconnaissable. Un diastasis marqué sépare les extrémités inférieures du péroné et du tibia. Par sa partie externe, le plateau tibial s'est enfoncé dans le tenon astragalien faisant éclater la poulie. C'est à cet enfoncement qu'est dû le léger raccourcissement du membre. La dislocation des articulations tibio-tarsienne et tarsienne accompagne la dislocation tibio-péronière. Le pied, nettement raccourci, est élargi transversalement. L'astragale éclaté a perdu tout aspect normal; la voûte plantaire s'est effondrée, d'où pied plat.

Le calcaneum aplati, tassé, bosselé, présente plusieurs encoches sur sa face inférieure jusqu'au niveau de l'interligne calcaneo-astragalo-scaphoïdien. Le scaphoïde est déformé, sans fissure apparente, mais avec un bord supérieur très flou. Sur la radio de profil, ses rapports avec le cuboïde et le cunéiforme semblent assez mal conservés; en tous cas, difficiles à apprécier. Le cuboïde ne semble pas indemne.

En conclusion : fractures spontanées et arthropathies sous-jacentes à des zones de dermatolyse, sans syphilis, sans lésion médullaire comme l'affirment la clinique et les recherches de laboratoire, avec quelques troubles segmentaires ».

A côté des lésions osseuses de voisinage, d'autres auteurs ont étudié plus spécialement les formes frustes de la neurofibromatose. Grenet, Ducroquet, Isaac Georges et Macé dans leur article paru dans la Presse Médicale du 22 décembre 1934 insistent sur l'association fréquente des désordres osseux aux formes incomplètes de la maladie de Recklinghausen.

Dans leur étude, ils distinguent du point de vue purement descriptif deux grands ordres de lésions : dans le 1^{er}, on observe des malformations squelettiques à caractère évidemment congénital, telles que spina bifida, luxation congénitale de la hanche, absence de pièces squelettiques d'un membre.

Dans le 2^e, des malformations osseuses sans caractère congénital évident, surtout malformations rachidiennes : scoliose, cypho-scoliose dont l'évolution quelquefois anormalement rapide s'explique par la relation avec la neurofibromatose, parfois déforma-

tion faciale ou crânienne. L'apparition tardive d'une malformation n'exclut en rien la possibilité de son origine congénitale.

Les formes frustes de la maladie de Recklinghausen semblent l'apanage des consultations d'orthopédie. Il n'est pas rare, pour peu qu'on ait l'attention attirée sur ce point, de découvrir sur les téguments d'un enfant présenté pour une anomalie squelettique quelque des taches café au lait identiques en tous points à celles de la maladie de Recklinghausen, et cela en l'absence de toute tumeur cutanée et de tout névrome.

Citons pour exemples ces quelques observations recueillies par les mêmes auteurs :

— Une petite fille de 5 ans a un pied bot congénital droit, dont la signification s'éclaire par la présence d'une énorme tache pigmentaire sur la région lombaire.

— Une petite fille de 12 ans nous est conduite pour une scoliose avec *spina bifida* de D11 et D12, et l'examen complet montre quelques naevi pigmentaires sur la fesse droite, l'épaule gauche, l'omoplate droite.

— Un autre enfant, âgé de 13 ans, a une luxation congénitale double de la hanche et ses téguments sont parsemés de taches brunâtres.

— Un garçon de 4 ans 1/2 est affecté d'une pseudarthrose congénitale des 2 os de la jambe gauche et présente de nombreuses taches pigmentaires.

Et pour mettre en lumière de façon indubitable qu'il s'agit bien de formes frustes de neurofibroma-

tose liées à ces malformations osseuses et non d'une affection quelconque indéterminée, ils apportent un argument de plus à l'appui de leurs dires : la fréquence de telles lésions chez plusieurs membres d'une même famille.

— Un enfant de 5 ans $1/2$ est présenté à l'un de nous par ses parents qui s'inquiètent de la déformation « en entonnoir » de son thorax. Ses téguments sont parsemés de très nombreuses taches pigmentaires. Mais on ne découvre aucune tumeur cutanée ni nerveuse. Le père de cet enfant examiné présente au complet tous les signes de la neurofibromatose : molluscums, taches, kystes sébacés, tumeurs nerveuses, ainsi qu'une surdité partielle et une légère cyphose. Le frère aîné de notre petit malade, âgé de 7 ans $1/2$, est, nous dit-on, atteint depuis les premières années de sa vie d'une tumeur cérébrale. Il a, paraît-il, quelques taches cutanées. Enfin, la grand-mère paternelle de ces enfants aurait été atteinte d'une maladie de Recklinghausen à symptomatologie complexe.

— Dans une famille, trois membres ont pu être examinés. Le point de départ de l'observation est un enfant de 3 ans, amené à la consultation pour une malformation congénitale du tibia gauche. On note en des régions diverses des téguments, trois ou quatre taches discrètes. Son frère, âgé de 4 ans $1/2$, a une forme uniquement pigmentaire avec quelques taches café au lait. Enfin, la mère est atteinte d'une maladie de Recklinghausen typique avec taches cutanées multiples et tumeurs dermiques.

— Un enfant de 15 ans est conduit à la consultation pour une scoliose dont aucun caractère ne fait pressentir la nature congénitale. Sur la face postérieure de son bras

gauche, on aperçoit une petite tache café au lait. Or, sa sœur aînée, âgée de 19 ans, examinée à cette occasion, présente une double luxation congénitale de la hanche et de nombreuses taches pigmentaires.

— Rappelons pour mémoire l'observation de Laignel-Lavastine et Dauplain, à propos de la fille d'un malade atteint d'une forme complète de neurofibromatose. Celle de Appert et Mlle Abricossoff, à propos d'un lymphangiome de la langue et du cou chez un enfant présentant des malformations diverses, et dont la mère et le frère étaient porteurs de taches pigmentaires, de tumeurs nerveuses et cutanées.

Notre observation personnelle est une preuve de plus puisque notre petite malade présente un minimum de symptômes : quelques taches pigmentées, quelques grains de café, sans névrome, sans molluscum, et que d'autre part sa mère présentait une forme typique de neurofibromatose.

C'est dans ce même article que nous trouvons signalé la coexistence d'un syndrome de cou court et d'une maladie cutanée de Recklinghausen. Il s'agit « d'un garçon de 5 ans présentant un syndrome de Klippel-Feil (3 vertèbres cervicales) et quelques taches café au lait sur la région lombaire ».

Nous regrettons de ne pas avoir de détails plus précis sur cet enfant dont les lésions présentent une grande similitude avec celles de notre propre malade. Ainsi la lecture des observations dont abonde la littérature médicale, et les quelques exemples que nous venons de citer prouvent la fréquence et la gravité

des manifestations osseuses au cours de la neurofibromatose.

La relation entre le syndrome de Klippel-Feil et la maladie de Recklinghausen semble donc incontestable.

En ce qui concerne l'hémiplégie, sa nature, son étiologie sont susceptibles de discussion. Doit-on la rattacher à la neurofibromatose ou au contraire est-elle liée au syndrome de Klippel-Feil.

Les manifestations centrales de la maladie de Recklinghausen se présentent en effet sous un aspect bien spécial : tantôt il s'agit de tumeurs des nerfs crâniens ; tantôt de syndrome typique de compression médullaire et radiculaire.

Or le tableau clinique est tout différent chez notre malade. Il ne s'agit pas ici d'une compression : il n'existe ni douleurs, ni réflexes de défense ; le syndrome neurologique reste fixe et n'a pas évolué tant que nous avons suivi l'enfant.

Certes, on a noté une légère hyperalbuminose : 0,40 dans les 2 examens de liquide céphalo-rachidien, mais la tension est restée normale : 25, et l'épreuve de Stookey a montré l'absence de blocage.

Il ne semble donc pas possible de lier l'hémiplégie à la neurofibromatose.

On ne peut pas davantage retenir l'hypothèse d'une hémiplégie cérébrale infantile : on n'a pas retrouvé

dans les antécédents personnels la notion d'un traumatisme obstétrical, ni celle d'une infection aiguë grave de l'enfance.

Il n'existe aucun trouble intellectuel, la face est respectée. De plus, le léger trouble sensitif que l'on décèle à gauche nous incline à admettre l'hypothèse d'une origine médullaire et non centrale de cette hémiplégie. Le Bordet-Wassermann négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien supprime l'hypothèse de syphilis congénitale.

Cette hémiplégie est-elle liée alors au syndrome de Klippel-Feil ? Nombreuses sont les observations d'accidents nerveux chez les hommes à cou court. Charles Mougin sous la direction du professeur Guillaumin a consacré aux complications neurologiques du syndrome de Klippel-Feil une thèse documentée. Dans les treize observations qu'il a rassemblées, il insiste sur le polymorphisme des accidents nerveux : troubles réflexes, troubles sensitifs, troubles moteurs, troubles trophiques, traduction clinique d'une atteinte de la moelle, des nerfs rachidiens, des nerfs crâniens, du sympathique. De toutes les observations qu'il a rassemblées, les plus démonstratives semblent les suivantes :

OBSERVATION DE REBIERRE

Syndrome de Klippel-Feil. Un homme sans cou, avec syndrome hétéro-latéral de XII droit et de X-XI C4 gauche.

S... Marcel, 24 ans, n'offre pas seulement à l'examen la triade de Klippel-Feil, mais aussi les signes suivants :

1°) Une voix de laryngite, une hypoesthésie du voile du palais; lorsqu'on appuie fortement l'abaisse-langue, il n'y a ni réflexe nauséeux, ni translation du pharynx, mais une sorte de gêne respiratoire, réflexe qui rappelle au sujet des phénomènes asthmatiformes qu'il avait eu au cours de ses bronchites. Le pouls est en moyenne à 100, mais instable. Le réflexe oculo-cardiaque est inversé au moment de notre examen. Tension (Pachon) : 16-9.

2°) Une hémiatrophie linguale droite, avec contractions fibrillaires, la langue est déviée du côté droit, la moitié saine se disposant en croissant autour de la moitié atrophiée et ridée.

3°) Une zone d'anesthésie cutanée commençant à la base du cou et dépassant un peu la clavicule en avant, le bord saillant du trapèze en arrière, l'acromion en dehors.

Paralysie de la corde vocale gauche, la droite est très mobile et assure la fonction, d'où dysphonie peu marquée. Chevauchement du cartilage arythénoïde droit en avant du gauche.

Pas de paralysie pharyngée constatable. La déglutition se fait bien.

Paralysie à gauche du voile du palais avec déviation de la luette, surtout au moment de l'émission de la lettre A.

Le liquide ne passe pas par le nez.

Hypoesthésie du voile du palais.

Pas d'anesthésie pharyngée.

On ne relève aucun trouble du côté des autres nerfs crâniens, la commissure labiale est bien un peu attirée vers la gauche, mais le fait est dû à une cicatrice à ce niveau.

Peut-être existe-t-il un léger rétrécissement bilatéral de la fente palpébrale avec légère enophtalmie sans

myosis. Le sujet se plaint d'être énérvé, impressionnable, d'avoir des ébauches de crises nerveuses, des sueurs faciles, de l'essoufflement à l'effort. Il paraît présenter quelques déséquilibres neuro-végétatifs.

La radio, prise par M. Garnier, montre que :

les 4 cervicales sont tassées les unes contre les autres; les corps vertébraux des 2^e, 3^e, 4^e forment un bloc unique et seules leurs apophyses épineuses, qui d'ailleurs se touchent, permettent de les compter; ce tassement des corps vertébraux va de profil avec une incurvation générale de la colonne cervicale, l'atlas est invisible .

Une radio antéro-postérieure ne laisse guère voir entre la 1^{re}-D. et le crâne qu'1 vertèbre cervicale ; enfin, une radio prise la bouche ouverte montre que les masses latérales de l'atlas sont peu distinctes et paraissent faire corps avec l'occipital.

Nous nous trouvons en présence d'un tableau clinique complexe intéressant un certain nombre de nerfs crâniens et dont la distribution est hétéro-latérale. L'hypoglosse, le pneumogastrique, le spinal, le sympathique même sont atteints et le diagnostic de leur atteinte est facile à reconnaître en étudiant la minutieuse observation de Rebierre.

OBSERVATION DE LEFORT et INGELRANS

M. Raymond, né le 10 janvier 1918.

On a constaté l'existence d'un torticolis depuis janvier 1921. L'affection est attribuée à une chute.

A l'examen, le 7 juillet 1921, : sujet bien constitué, mais il présente une déformation analogue à celle du torticolis. La tête est tournée et inclinée vers la droite, le cou est court, le menton sur le plan sternal à la jonction de la colonne cervicale et de la colonne dorsale. On note une scoliose de compensation à concavité gauche et aussi une légère cyphose.

Il existe une légère déformation du massif facial un peu atrophié dans sa moitié droite.

Les mouvements de la tête sont limités dans tous les sens, la 3^e D fait une saillie assez marquée et de là la ligne des apophyses épineuses fait un léger plateau jusqu'à la 7^e dorsale inclusivement.

Cette partie de la colonne vertébrale est douloureuse à la pression.

L'enfant ne se baisse pas correctement : pour ramasser un objet par terre, il est obligé de s'asseoir; pourtant, les muscles ne sont pas contractés.

Du côté du système nerveux, on ne note rien de particulier, pourtant le réflexe rotulien est un peu vif à droite et à gauche le réflexe plantaire se fait en éventail.

Radiographie :

Elle montre une colonne cervicale courte et tassée, l'insertion sternale de la clavicule correspond à un plan qui passe par la 4^e vertèbre dorsale.

Il existe une ébauche de thorax cervical.

La 7^e C. est inclinée de droite à gauche et de haut en bas. Elle porte deux côtes surnuméraires dont la droite est plus développée que la gauche.

La radiographie laisse deviner des vertèbres cervicales supérieures qui occupent une direction parallèle à la 7^e C. et pourtant l'occipital est plutôt incliné légèrement de haut en bas et de gauche à droite. La dernière cervicale est dorsalisée.

La 1^{re} dorsale est remplacée par une hémivertèbre cunéiforme, dont la base est dirigée à droite; elle porte une seule côte à droite. A gauche, la côte correspondante paraît unie à la sous-jacente et prendre insertion sur D2.

La 2^e dorsale a subi une bascule latérale vers la droite. Les arcs postérieurs paraissent dehiscents, elle donne insertion à deux côtes gauches et à une côte droite.

Neurologiquement, il y a atteinte du faisceau pyra-

midal. Mais celle-ci n'amène aucun trouble de la marche, ni de la sensibilité. Seule, une modification des réflexes tendineux et cutanés montre l'atteinte réelle de la moelle, l'enfant ayant dépassé largement l'époque où le signe de Babinski ne présente pas de signification pathologique.

OBSERVATION DE CORNIL

Ch. L., mécanicien, 21 ans, se présente à nous à la clinique neurologique de Nancy, le 30 août 1927, avec l'aspect caractéristique des hommes sans cou. L'attitude et le facies spécial sont ceux du syndrome de Klippel-Feil. Les mouvements de la tête sont limités surtout dans le sens latéral. Il existe également l'implantation basse des cheveux et une réduction notable de la hauteur du cou. Les clavicules sont normales.

Antécédents héréditaires : père normal et bien portant, âgé de 57 ans; mère bien portante, âgée de 50 ans; ni frère, ni sœur. La mère n'a pas fait de fausses couches.

Antécédents personnels : le malade est né à terme.

Les parents, tout d'abord, ne s'apercevaient pas de la malformation de l'enfant et le considéraient comme normal jusqu'à 2 ans. A ce moment, chute dans les escaliers sur la tête : on remarque alors la présence d'une déviation de la colonne vertébrale et il semble que le malade ait porté par la suite un appareil plâtré.

Il est normal intellectuellement en classe et il a passé son certificat d'étude supérieure.

Depuis deux ans, difficulté à remuer ses membres inférieurs. Il y a déjà sept à huit ans le malade s'apercevait qu'il trébuchait facilement et ne tenait pas bien sur ses jambes.

Depuis deux ans également, dysurie. Le malade est

obligé de pousser pour uriner et à d'autres moments ne peut retenir ses urines. Il y a dix-huit mois environ, le matin, apparition d'une paraplégie qui s'accroît progressivement ensuite.

Toujours il y a deux ans : érysipèle. Il y a six mois : ictère.

Le 30 août 1927, on constate l'attitude et le faciès de Klippel-Feil. Les clavicules sont normales. Le thorax est en entonnoir avec saillie de la partie supérieure du sternum. Il y a enfoncement xyphoïdien. Scapulum alatum qui disparaît dans l'élévation latérale et antérieure des bras.

Il existe de la lordose à concavité dorsale.

Le cou présente, à sa face postérieure, une forte saillie du trapèze. La nuque est plate, en coup de hache.

La face antérieure montre le menton rapproché du sternum.

La branche inférieure du maxillaire ne peut s'élever au-dessus de l'horizontale. Quand le malade hausse les épaules, le creux sus-claviculaire n'est pas augmenté. Il y a une légère limitation dans l'élévation des bras.

Il existe une hémiparésie spastique droite avec association de paraplégie. Le thorax est déformé en raison d'une gibbosité dorsale. Les réflexes tendineux sont très vifs et cloniques aux membres inférieurs et au membre supérieur droit.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux. Le signe de Babinski est net à droite, ébauché à gauche.

La percussion de la clavicule gauche détermine une flexion brusque à droite du membre supérieur.

Pas de trouble de la sensibilité objective et subjective.

Les pupilles sont égales et leurs réactions sont normales.

Il y a des troubles sphinctériens, dysurie ; quelques

mictions involontaires et souvent le malade est obligé de pousser pour uriner. Pas de constipation.

Un Wasserman dans le sang est négatif.

Radiologiquement, on constate une occipitalisation de l'atlas très accentuée; la soudure des corps des 1^{re}, 2^e, 3^e certèbres cervicales; la coalescence des apophyses épineuses de la 2^e et de la 3^e vertèbres cervicales.

La radiographie antéro-latérale ne montre pas de spina bifida.

Le 20 août 1928, on constate : l'aspect extérieur est le même qu'à l'examen précédent. Examen neurologique : il y a hyperreflectivité tendineuse ; les réflexes tendineux rotuliens sont polycinétiques; clonus pyramidal déclenché par la percussion. Les réflexes cutanés abdominaux existent des deux côtés, cependant plus vifs à gauche. Le réflexe cutané plantaire à gauche montre une très légère ébauche d'extension, à droite le signe de l'éventail. Le gros orteil n'est pas franchement en extension. En répétant l'excitation, on obtient l'extension très nette du gros orteil et une ébauche d'extension des autres orteils.

Le réflexe crémastérien est très net à gauche, ébauché à droite. Il existe une ébauche des réflexes d'automatisme des raccourcisseurs.

Troubles sphinctériens : persistance de la dysurie légère.

Pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde, ni de la sensibilité thermique.

Amyotrophie très marquée du mollet. A 25 cm. de la malléole péronière :

le mollet gauche mesure : 28 cm.

le mollet droit mesure : 30 cm.

A 20 cm. de l'E. Antéro-supérieure :

la cuisse gauche mesure : 40 cm.

la cuisse droite mesure : 41 cm. 5.

L'examen neurologique montre une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes, signe de Babinski. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Cette paraplégie est nettement plus marquée à droite, et il y a de plus atteinte du membre supérieur droit. Ces divers symptômes sont apparus d'une manière progressive en 6 à 8 mois ; il semble que l'évolution tende vers une quadriplégie.

OBSERVATION DE BERTOLOTTI et MATTIROLA

Le malade présente l'habitus classique du syndrome de Klippel-Feil, le cou court, l'implantation basse des cheveux, la limitation des mouvements de la tête et d'ouverture de la bouche. La radiographie montre la réduction des vertèbres cervicales, l'occipitalisation et l'axialisation des deux premières vertèbres, symptômes assez fréquents, et surtout le spina bifida. Le diagnostic s'impose, et celui de mal de Pott de l'enfance est facile à éliminer.

Par ailleurs, ce malade nous offre à l'examen les troubles pyramidaux et cerebelleux qui caractérisent la maladie de Friedreich.

Il nous semble difficile d'établir un lien étiologique entre ces deux affections et l'on est tenté de conclure à une coïncidence. Cependant, si l'étiologie de la maladie de Friedreich est encore obscure, on connaît le rôle, dans certains cas, de causes occasionnelles. En particulier Souques, Miraillie, Laignel-Lavastine ont invoqué comme cause provocatrice le traumatisme ; le traumatisme obstétrical a même été signalé par Mollaret dans sa thèse.

De là à conclure qu'une malformation aussi importante que celle que présente ce petit malade ait pu agir comme facteur occasionnel, il n'y a qu'un pas à franchir.

L'observation suivante est extraite d'une communication à la Société de Neurologie au cours de laquelle Sicard et Lermoyez présentèrent des formes frustes familiales et évolutives.

« Le malade est à cou raccourci et à vertèbres cervicales mal formées, du type congénital, sans indice radiologique de Pott, mais il est atteint, depuis deux ans environ, d'une hémiparésie des membres supérieur et inférieur droit, évoluant par poussées, avec accalmies intercalaires ».

Cette observation montre un syndrome de Klippel-Feil typique et une lésion neurologique évoluant par poussées et pouvant être due à des phénomènes de compression médullaire.

L'auteur remarque qu'à côté des formes frustes et familiales, il existe une forme évolutive où malgré la notion de congénitalité on peut voir la lésion se réveiller et évoluer objectivement, avec des troubles sensitifs et moteurs divers.

De même dans une observation recueillie par MM. Guillaïn et Mollaret, on voit chez un homme atteint d'un syndrome de Klippel-Feil survenir 2 hémiparésies successives, la 2^e 11 ans après la 1^{re}, revêtant l'une et l'autre le tableau de l'hémiparésie spinale ascendante :

OBSERVATION DE G. GUILLAIN ET P. MOLLARET

M. D... François, 33 ans, employé de bureau, vient consulter à la Salpêtrière, le 18 novembre 1930, pour des troubles paralytiques des membres.

Le début de l'affection remonterait à l'hiver 1917-1918, alors que le sujet était mobilisé dans l'infanterie. Les premiers symptômes constatés furent une sensation de fourmillement dans la jambe droite ainsi qu'une diminution de force gênant progressivement la marche. Le malade est très affirmatif sur le caractère progressif et insidieux de ces troubles, ainsi que sur l'absence de tout antécédent infectieux ou traumatique.

L'augmentation progressive de la paralysie entraîna le renvoi du sujet à l'arrière et ultérieurement la réforme. Il reprit alors son métier de cultivateur, mais il fut obligé de le quitter en 1919 parce que le membre supérieur droit se prit à son tour. La paralysie s'accompagna des mêmes fourmillements et présenta le même caractère progressif.

Pendant dix ans, l'état fut sensiblement stationnaire, correspondant très exactement, semble-t-il, au tableau d'une hémiplégie spinale ascendante chronique droite, l'intégrité de la face étant toujours complète.

Au début de l'année 1930, des troubles identiques apparurent du côté gauche : le membre inférieur se paralysa peu à peu en même temps que le malade ressentait quelques fourmillements au niveau du bras gauche. Il se constitua ainsi une nouvelle hémiplégie gauche présentant les mêmes caractères de progression ascendante.

L'examen du malade à son entrée à la Salpêtrière montrant d'emblée l'existence de cette quadriplégie spasmodique à prédominance droite. Elle est nette dans la marche et dans la station debout ; la paralysie et la courbature sont du type pyramidal le plus pur ; les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres ; le signe de Babinski est bilatéral, mais plus marqué du côté droit ; le clonus du pied est net du même côté ; les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Il n'existe pas de troubles sensitifs, sauf peut-être une légère hypoesthésie au niveau de la main droite; l'intégrité des sensibilités thermique et douloureuse est complète. Il n'existe aucun trouble trophique; on remarque cependant une légère cyanose des deux mains, surtout de la droite.

Il n'existe aucun réflexe de défense, pas même à l'état d'ébauche. Il n'y a pas de troubles cérébelleux. Les sphincters fonctionnent normalement, mais le malade accuse une légère diminution de la puissance génitale depuis 4 ans.

Il importe de noter l'intégrité complète de tous les nerfs crâniens. Les mouvements les plus fins des muscles de la face sont conservés, le réflexe naso-palpébral est normal.

L'examen oculaire, pratiqué par le docteur Lagrange, montre : une acuité de 10/10 des deux côtés, des pupilles régulières et réagissant normalement, une mobilité oculaire normale, des fonds d'œil normaux.

Il n'existe aucune modification du psychisme.

L'examen révèle, à côté de ce syndrome neurologique, l'existence d'une malformation du rachis cervical. L'aspect actuel du malade correspond très exactement à celui des hommes sans cou. La tête semble continuer directement le thorax ; la racine des cheveux est abaissée ; la tête est dans l'ensemble fléchie en avant, mais il existe une petite asymétrie ; l'épaule droite est un peu plus basse que la gauche et la tête présente une légère flexion gauche et une légère rotation droite. Peut-être existe-t-il également une asymétrie minime du développement des deux moitiés de la face. Cette déformation du rachis n'entraîne qu'une faible limitation des mouvements, et ceux-ci demeurent absolument indolents.

Il est difficile de préciser la date exacte de cette déformation ; elle est certainement très antérieure à la

quadriplégie ; elle existait quand le sujet a passé le conseil de révision ; elle remonte très probablement à l'enfance.

Les épreuves radiographiques montrent que cette déformation correspond à une malformation complexe du rachis cervical. Il semble que la 7^e et la 6^e vertèbres cervicales soient à peu près normales .

Les 5^e et 4^e vertèbres sont nettement basculées en bas et en arrière, en même temps qu'elles présentent une réduction globale de leur volume ; cette réduction est telle que leurs apophyses épineuses tendent à être recouvertes par celle de l'axis. Au-dessus d'elles existe un bloc compact, correspondant sans doute aux trois premières cervicales intimement soudées.

Il est à peu près impossible de distinguer ce qui peut revenir à chacune d'elles, sauf pour l'apophyse épineuse de l'axis.

En particulier, les masses latérales de l'atlas ne peuvent pas être retrouvées ; d'autre part, l'apophyse odontoïde est extrêmement difficile à caractériser, d'autant que la seule incisive médiane que le malade ait conservée se projette sur l'emplacement normal de celle-ci. Il importe de noter, par contre, qu'il n'existe pas de spina-bifida associé.

Tous les arcs postérieurs paraissent nettement fermés ; peut-être celui de la 5^e vertèbre cervicale présente-t-il un léger rétrécissement de sa moitié droite, mais la continuité est complète. Il faut faire la part à ce point de vue de la bascule postérieure de cette vertèbre et de la vertèbre sus-jacente.

Nous avons fait photographier tout le rachis ; nous n'avons constaté l'existence d'aucune autre malformation osseuse.

D'après l'étude de ces observations présentant bien des analogies avec notre observation personnelle, nous voyons que les caractères de l'hémiplégie de notre malade permettent de la rattacher aux accidents nerveux qui accompagnent fréquemment le syndrome de Klippel-Feil. Ces manifestations nerveuses ne sont pas subordonnées au désordre osseux comme le montrent les nombreux cas précédemment cités, puisque le siège de la lésion nerveuse ne répond pas invariablement au territoire correspondant à l'altération osseuse. Il semble plutôt que ce soient 2 malformations associées, l'une osseuse, l'autre médullaire. Cette hypothèse explique la diversité des lésions : nous avons en effet signalé tour à tour l'apparition d'une paraplégie, l'atteinte des nerfs crâniens, l'atteinte du faisceau pyramidal, l'apparition d'une maladie de Friedreich, des phénomènes de compression médullaire, une quadriplégie spasmodique. La diversité de ces symptômes serait incompréhensible si l'on admettait une relation étroite de cause à effet entre le syndrome de Klippel-Feil et la lésion nerveuse ; et seule l'hypothèse d'une double malformation rend compte de leur diversité et de leur indépendance relative l'une par rapport à l'autre.

PATHOGENIE

L'intérêt de notre observation réside dans le problème qu'elle soulève, à savoir l'étiologie précise de cette triple malformation, et la raison de l'association de ces trois syndromes.

Leur coexistence chez une même malade, fait nouveau, puisque jamais signalé jusqu'à ce jour, soulève l'hypothèse d'une malformation complexe touchant des tissus d'origine différente : ectodermique, mésodermique, et se développant à des moments différents de la vie embryonnaire.

Le caractère familial souligné dans le travail de Grenet et Ducroquet, et dont notre observation est une nouvelle preuve, doit aussi être mis en relief.

D'une façon générale la pathogénie des monstruosité est obscure comme l'affirme Feil dans sa thèse. Que la cause soit mécanique ou pathologique, elle s'impose rarement avec évidence. En dehors du traumatisme accidentel ou d'une maladie caractérisée fœtale ou maternelle, le plus souvent, on ne trouve rien pour expliquer la malformation. Dans quelques-uns de ces cas douteux Feil admettait volontiers le rôle

des tentatives d'avortement agissant soit directement sur l'organisme foetal, soit indirectement en déterminant des troubles du développement de l'amnios.

Gisèle Armelin acceptait la même hypothèse.

Dans le cas qui nous concerne la complexité même des lésions, la diversité de leur origine à la fois mésodermique et ectodermique, leur développement à des moments différents de la vie intra-utérine, la notion d'hérédité, nous incitent à admettre l'hypothèse d'un trouble génétique lointain.

Il semble donc que l'on puisse légitimement ranger le triple syndrome que nous avons observé dans le cadre des malformations génotypiques.

CONCLUSION

1° Notre thèse a eu pour motif l'observation d'une enfant étudiée par Monsieur le Professeur Lereboullet, et chez laquelle se trouvaient associés : un syndrome de Klippel-Feil, les manifestations cutanées de la maladie de Recklinghausen, une hémiplégie droite portant sur le bras et la jambe mais respectant la face.

2° Nous avons pu dans la littérature retrouver d'une part de nombreuses observations de lésions osseuses, associées à la neurofibromatose ; d'autre part, des lésions nerveuses associées au syndrome de Klippel-Feil.

3° Nous avons discuté les liens qui unissent entre eux les différents syndromes présentés par notre malade. Il nous semble probable qu'il s'agit de trois malformations ne dépendant pas l'une de l'autre. Leur association est néanmoins intéressante. Elle est à rapprocher de la nature fréquemment familiale de ces

différents syndromes, et conduit à supposer l'origine embryologique lointaine du trouble qui préside à ces malformations.

Vu : le Doyen de la Faculté,
TIFFENEAU.

Vu : le Président de thèse,
LEREBOULLET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- G. ARMELIN. — Les dystrophies osseuses de la neuro-fibromatose. (Fractures spontanées et arthropathies). *Thèse Paris*, 1932.
- L. P. ASHTON. — Un cas de maladie de Recklinghausen avec fractures spontanées. *The Bristol Medico chirurgical Journal*, Autumn, 1930.
- BABONNEIX, TOURAINE, POLET. — Contribution à l'étude des lésions osseuses dans la maladie de Recklinghausen. *Société de Neurologie*, 18 décembre 1925.
- BAR. — Nouveau-né présentant une singulière malformation de la colonne vertébrale. Télescopage vertébral. (*Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 novembre 1903, p. 425-427).
- BAR. — Un nouveau cas de télescopage. *Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 mai 1904, p. 250-251.
- BAR. — Un cas de cyphose congénitale. *Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 mai 1904, p. 251-252.
- BERTOLOTTI. — Les anomalies congénitales du rachis cervical. *La chirurgia degli organi di movimento*, fasc. V, vol. II, décembre 1920.
- BERTOLOTTI et MATTIROLO. — Malformazioni vertebrali congenite nell malattra di Friedreich a nell eredo

atassia cerebellare di P. Marie. *Chirurgia degli organi di movimento*, vol. VI, fasc. 2, avril 1922.

L. BOLDIN et S. P. PAILLAS. — Dystrophies osseuses au voisinage de grandes plaques de dermatolyse dans la neurofibromatose. *B. et M. de la Soc. Med. Hop. de Paris*, 1938, p. 620.

BRETON. — Contribution à l'étude des malformations congénitales des vertèbres cervicales. *Thèse Paris*, 1920-21, in-8, n° 29.

BRINDEAU et JACQUET. — 2 observations de cous courts. *B. de la S. de pédiatrie*, 19 mai 1931, p. 266-270.

CANTALOUBE et PICHERAT. — Syndrome syringomyel. cong. et spina bifida occulta cervico-dorsal. *Revue neurologique*, 1924, T. 1, p. 308-310.

CORNIL. — Syndrome de Klippel-Feil et triplégie spastique progressive. *Revue médicale de l'Est*, 25 juillet 1928, p. 525.

DECHAUME. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale particulière, hypertrophie totale d'un membre. *Paris Médical*, janvier 1927.

DELHERM, THOYER, ROZAT, MOREL, KAHN. — 1 cas de synd. de Klippel-Feil. (*B. et M. de la Soc. de radiologie médicale de France*, 13 février 1923, T. XI, p. 70

FEIL. — Absence et diminution des vertèbres cervicales. Etude clinique et pathogénique. Le syndrome de la réduction numérique cervicale. *Thèse Paris*, juillet 1919, n° 219.

FEIL. — Sur la localisation du spina bifida dans la région cervicale. *Progrès médical*, n° 47, 20 nov. 1920, p. 510-11.

FEIL. — Rôle du spina bifida dans la distribution de certaines anomalies vertébrales. *Gazette médicale du centre*, 15 mars 1921.

FEIL. — Spina bifida et anomalies vertébrales. *Progrès médical*, mai 1921, p. 256.

FEIL. — Malformation congénitale du rachis cervical. Vue d'ensemble anatomique et clinique. *Progrès médical*, juin 1921, n° 26.

FEIL. — Occipitalisation de l'atlas et torticollis congénital. *Presse médicale*, 22 juin 1921, n° 52.

FEIL. — Comment doit-on radiographier la colonne cervicale quand on soupçonne l'existence d'une anomalie. *Journal de radiologie et d'électrologie*, t. II, n° 3, mars 1923, p. 125.

FEIL. — Rôle des traumatismes et des tentatives d'avortement dans la formation des anomalies et des monstres. *Paris médical*, 23 juin 1923, n° 25.

FEIL. — 1 nouveau cas d'homme sans cou. *B. et M. de la S. Anatomique*, 29 mars 1924, p. 288.

FEIL. — 2 nouveaux cas d'homme sans cou. *B. et M. de la S. Anatomique*, juillet 1924, p. 472.

FEIL, VAUBOCKSTAEL et ROLAND. — Réduction numérique et tassement des vertèbres cervicales. *B. et M. de la S. Anatomique*, 29 mars 1924, p. 284.

FEIL. — Les hommes sans cou. *Revue d'orthopédie*, 1924, n° 4, p. 281.

FEIL et MINOT. — 1 nouvelle observation d'homme sans cou. *Progrès médical*, Paris 1925, t. XL, p. 1421.

FEIL et PERRET. — 1 nouveau cas d'anomalie cervicale.

Les hommes sans cou. *Sem. des Hôp. de Paris*, 1926, T. III, p. 408.

GUIBALT GIRARD et COLESSON. — Malformation de la colonne cervicale, troubles nerveux associés. *Soc. méd. Nancy*, 10 avril 1929 en *revue méd. de l'est*, 1929, t. LVII, p. 341.

GRENET, DUCROQUET, ISAAC GEORGES et MACÉ. — Forme fruste pigmentaire et osseuse de la neurofibromatose *Presse Médicale*, 22 déc. 1934, p. 102.

GUILLAIN et MOLLARET. — S. K. F. avec quadriplégie spasmodique, variété particulière de l'hémiplégie spinale ascendante chronique. *Revue neurologique*, t. I, n° 4, avril 1931, p. 436-444.

HARVIER et CHABRUN. — Torticolis congénital quadriplégie incomplète d'apparition tardive et en évolution progressive. Spina bifida occulta. *Bull. et M. de S. M. des Hôp.*, 2 mars 1924, p. 624-625.

INGELRANS. — S. K. F. chez un enfant de 14 ans. Un homme sans cou. *Revue d'Orthopédie*, juillet 1926, n° 4, p. 333-335.

INGELRANS. — Mal de Pott cervical ancien simulant un S. K. F. chez un enfant. *Archive fr. belge de chirurgie*, juin 1927, p. 510-513.

INGELRANS et CYSSAN. — Mal de Pott cervical ancien simulant un S. K. F. chez un enfant. *Echo médical du Nord*, 14 janvier 1928.

INGELRANS et PIQUET. — S. K. F. accompagné de malformations multiples. *Revue d'Orthopédie*, juillet 1928, n° 4, p. 297-307.

- JALLADEAU. — Malformations congénitales associées au syndrome de K. F. Thèse Paris, 1936.
- KLIPPEL et FEIL. — 1 cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne. *B. M. S. anat.*, Paris, 1912, T. 4, XXXVII, p. 185.
- KLIPPEL-FEIL. — 1 cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique cervicale. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, Paris, 1912, T. XXV, p. 223, 3 pl.
- KLIPPEL-FEIL. — 1 cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne. *B. M. S. Anthropologie*, Paris, 21 mars 1912, 6^e ser., T. III, p. 101.
- KLIPPEL-FEIL. — Syringomyélie et sp. bif. combinés. Syndrome hydromyélique épendymaire et arachnoïdien. *Presse Méd.*, 7 déc. 1921, p. 971.
- LAIGNEL-LAVASTINE et DAUPTAIN. — Maladie de Recklinghausen complète avec réaction méningée, spina bifida occulta et descendance mélanodermique. *Soc. méd. des Hôp.*, 11 juillet 1924.
- LAIGNEL-LAVASTINE et MINET. — S. K. F. avec thorax cervical et hypertrophie des apophyses transverses (avec présentation du malade). *Revue neurol.* 8 mai 1930, p. 782-87.
- LAIGNEL-LAVASTINE et FROELICHER. — Mal de Recklinghausen avec dermatolyse. *Soc. de neurol.*, 6 mars 1924.
- LAIGNEL-LAVASTINE et VALENCE. — 1 nouveau cas de maladie de Recklinghausen avec dystrophie osseuse-lacune petro pariéto occipitale congénitale. *Bull. et Mem. de la Soc. M. des Hop. Paris*, 25 février 1926.

- LEFORT et INGELRANS. — A propos du torticolis congénital d'origine vertébrale. *Revue d'orthopédie*, sept. 1924, p. 405.
- LEREBOULLET, J. BERNARD et R. VILLEY. — Syndrome de K. F. avec maladie cutanée de Recklinghausen et hémiplégie congénitale. Etude tomographique de la colonne cervicale. *Soc. de Pédiatrie*, juin 1938, p. 370-377.
- LERI. — Etudes des affections de la col. vertébrale. Paris, Masson, 1926.
- LERI. — Sp. bif. occulta cerv. manif. très tardive paralyse brachiale sensitivo-motrice. *B. M. Soc. M. Hôp.*, 23 mars 1923, p. 509-512.
- LESAGE, LAQUERRIERE, LEHMAN. — Un cas de S. K. F. *Bul. off. de la soc. fr. d'électro et radiologie*, oct. 1924, p. 203.
- P. MARIE et LERI. — Sp. bif. cerv. révélé exclusiv. par 1 quadriplégie à début extrem. tardif. *Bull. et Mem. de la Soc. M. des Hop.*, 21 janvier 1922, p. 138-140.
- DE MARQUEISSAC. — Neurones des centres nerveux et neurofibromatose périphérique. Thèse Bordeaux : 1922-1923.
- MARTIN. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose centrale. Son caractère habituel et familial. Thèse Genève, 1919.
- MASSÉ. — Neurofibromatose d'origine tuberculeuse. Thèse Lyon, 1907-1908.
- MATTIROLO et BERTOLOTTI. — Sur une malformation rare de l'extr. céphalique de la colonne vertébrale. Syndrome de thorax cervical. *Journal de l'Acad. Roy. Med.*, Turin, 23 janvier 1920.

- MEISENBACH. — Absence of the cervical spine report of a case. *Amer. journ. of. orthop. surg.*, Philad., 1912, t. X, p. 647.
- MONESTIER. — Des signes radiologiques du S. K. F. à propos de 2 cas nouveaux de cette malformation. Thèse Paris, 1925, n° 175.
- MONGENIN. — Névrome pléxiforme. Thèse Paris, 1877.
- CH. MOUGIN. — Complications neurologiques du S. K. F. Thèse Paris, 1932.
- PIN. — A propos d'un cas de neurofibromatose généralisée. Thèse Montpellier, 1915-16.
- POLLOSSON Gilbert et DECHAUME. — M. de R. avec troubles trophiques osseux et cutanés ayant conduit à une amputation haute de cuisse présentat. de la pièce. *Lyon médical*, 1927.
- A. PUECH. — Les manifestations osseuses de la neurofibromatose. *Paris médical*, 12 décembre 1925.
- REBIERRE. — S. K. F. et spondylite. Un homme sans cou avec syndrome heterolatéral de XII droit et de X, XI et CIV gauche. *Presse méd.*, n° 40, 19 mai 1923, p. 452-54.
- ROGER, H. REBOULT, LACHAUX et CHABERT. — Les anomalies du rachis cervical. Occipital. de l'atlas et axial. de la 3^e cervicale sans syndrome clinique. *Paris Méd.*, 30 juin 1928, n° 26, p. 596-560.
- ROGER et ASTIER. — S. K. F. et rhumatisme vertébral. *Mars. med.*, n° 29, 15 déc. 1923, p. 1364.
- ROKITANSKY. — Cas d'un vieillard de 70 ans présentant une fusion de toutes les vertèbres cervicales. *Handbuch der spez path. Anatomie*, T. II.

- ROLAND O'MEISEN. — Absence de la V^e cervicale. *The american Journal of Orthopedic Surgery*, mai 1913, n^o 4, vol. X, p. 647, in *Press. Méd.*, n^o 45, 31 mai 1913.
- ROTTENSTEIN. — Un nouveau cas d'anomalie numérique des vertèbres cervicales. *Soc. de Chirurgie de Marseille in mars Méd.*, 1924.
- SAINTON. — In traité de Sergent. T. X, p. 475.
- SICARD et LERMOYEZ. — Atrophie triangulaire congénitale du cou, type pseudo myopathique, occipitalisation, axialisation. *B. et Mem. S. Neurol.*, 7 déc. 1922, p. 1474.
- SICARD et LERMOYEZ. — Formes frustes évolutives familiales de syndrome de Klippel-Feil. *B. et Mem. S. Neurol.*, 11 janvier 1923. TXXX, p. 71. *L'Encéphale*, Paris, 1923, T. XVIII, p. 118.
- SUVON DE BONN. — Une anomalie rare du rachis cervical. *Zentralblatt für chirurgie*, n^o 50, 10 déc. 1927, in *Revue d'Orthopédie* 1928, p. 250.
- TIXIER. — Maladie de Recklinghausen. Pied bot valgus acquis par perte de substance du péroné. *Soc. de chirurgie de Lyon*, 4 déc. 1925.
- VASILESCU et NICULESCU. — Un cas de S. K. F. *B. et M. Soc. M. Hôp.*, Bucarest, 1923, t. V, p. 13.
- WALGREN. — Anomalies rares des vertèbres cervicales. *Zentralblatt für chirurgie*, 1922, n^o 43, p. 1.777.
- WALKO. — Un cas d'absence des vertèbres cervicales. in Lesbre. Thèse Lyon, 1913, p. 36.
- WOLGENSINGER. — Des phénomènes nerveux dans le S. K. F. Thèse Nancy, 1928-29, in 8, n^o 48.

Imp. spéciale de la Librairie Le François, 91, bd St-Germain, Paris.
